

## Síndrome de Wilkie

### Managment of a Patient with a Diagnosis of Wilkie Syndrome

Yosmel Hernández Ortiz<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-2153-2076>

Jesús Miguel Galiano Gil<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7751-5366>

Ángel Mario Oharriz Gallo<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-0235-5959>

Rogelio Hernández Gil<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4070-2675>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Universitario Clínico Quirúrgico “Dr. Salvador Allende”, Servicio de Cirugía General. La Habana, Cuba.

\*Autor para correspondencia: [galiano@infomed.sld.cu](mailto:galiano@infomed.sld.cu)

#### RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de Wilkie es una causa infrecuente de obstrucción intestinal alta, debido a una compresión del duodeno entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior, de diagnóstico preoperatorio difícil. El estudio baritado y la arteriografía son las pruebas diagnósticas por excelencia. Se ha invocado un manejo conservador en individuos con poco tiempo de evolución. Sin embargo, aquellos con enfermedad crónica habitualmente requieren corrección por medio de la intervención quirúrgica.

**Objetivo:** Exponer el tratamiento de un paciente con diagnóstico de síndrome de Wilkie.

**Caso clínico:** Masculino de 57 años con síndrome emético y pérdida ponderal más de 3 meses de evolución. La gastroduodenoscopia mostró dilatación de la segunda porción duodenal por probable compresión extrínseca y la serie contrastada reveló stop a nivel de la unión duodenoyeyunal. Se realizó una duodenoyeyunostomía latero-lateral transmesocólica, sin drenaje de vecindad con evolución favorable.

**Conclusiones:** Un alto índice de sospecha se requiere para un diagnóstico acertado de esta entidad. La duodenoyeyunostomía es el proceder quirúrgico que ofrece mejores resultados.

**Palabras clave:** síndrome de Wilkie; obstrucción de intestino delgado; duodenoyeyunostomía.

## ABSTRACT

**Introduction:** Wilkie syndrome is a rare cause for upper intestinal obstruction, due to a compression of the duodenum between the abdominal aorta and the superior mesenteric artery, of difficult preoperative diagnosis. Barium study and arteriography are the gold-standard diagnostics. Conservative management has been preferred in individuals with short time of evolution. However, those with chronic disease usually require correction by surgical intervention.

**Objective:** To present the management of a patient diagnosed with Wilkie syndrome.

**Case report:** A 57-year-old male patient with emetic syndrome and weight loss of more than three months of evolution. Gastroduodenoscopy showed dilatation of the second duodenal portion due to probable extrinsic compression, while the contrast series revealed stop at the duodenojejunal junction. A transmesocolic latero-lateral duodenojejunosomy was performed, without neighboring drainage and with favorable evolution.

**Conclusions:** A high index of suspicion is required for an accurate diagnosis of this entity. Duodenojejunosomy is the surgical procedure that offers the best outcomes.

**Keywords:** Wilkie syndrome; upper intestinal obstruction; duodenojejunosomy.

Recibido: 29/01/2021

Aceptado: 16/02/2021

## Introducción

La compresión vascular del duodeno también llamado síndrome del corsé, síndrome de la arteria mesentérica superior (AMS) o síndrome de Wilkie (SW) es un trastorno raro que se caracteriza por la compresión de la tercera y cuarta porción del duodeno entre la arteria mesentérica superior a su paso sobre esta porción duodenal y la aorta abdominal, debido a la carencia de tejido graso retroperitoneal.<sup>(1)</sup>

El cuadro clínico está dado por náuseas y vómitos profusos, distensión abdominal, pérdida importante de peso y epigastralgia posprandial cuya intensidad varía en dependencia del grado de obstrucción y su duración. La enfermedad se asocia a la inmovilización prolongada, la escoliosis, anorexia nerviosa, cirugía de aneurisma aórtico abdominal e intervenciones sobre la columna vertebral.<sup>(2,3)</sup>

La serie baritada del tracto digestivo superior o cine-radiografía muestran el cese brusco del paso del contraste entre duodeno y yeyuno; y en la actualidad, el angioTAC muestra una elevada sensibilidad diagnóstica. El tratamiento en un inicio son las medidas conservadoras que muestran una elevada efectividad en la resolución de cuadros agudos, aunque en individuos con enfermedad crónica se prefiere el tratamiento quirúrgico, y dentro de las diferentes opciones, la duodenoyeyunostomía es la técnica de elección.<sup>(1,3,4)</sup> El objetivo del trabajo fue exponer el tratamiento de un paciente con diagnóstico de síndrome de Wilkie.

## Caso clínico

Paciente masculino de 57 años con cuadro de vómitos posprandiales y pérdida ponderal importante de más de 3 meses de evolución; y antecedente de episodio de gastroenteritis al inicio de los síntomas. La sistemática de laboratorio arrojó albumina baja (30 g/l). Se descartó patología infecciosa. La endoscopía digestiva superior mostró dilatación de la segunda porción duodenal en relación con compresión extrínseca, asociado a pangastritis eritematosa.

Se realizó cine-radiografía de la vía digestiva superior donde se constató un stop a nivel de la unión duodenoyeyunal, (Fig.). El TAC de abdomen descartó la posibilidad de proceso neoplásico causal.



**Fig.** - Cine-radiografía con contraste oral donde se observa el mega -duodeno (A) y el área de pinzamiento dado por un desfiladero estrecho (B).

Se decidió la exploración quirúrgica del paciente y se propuso la derivación digestiva tipo duodenoyeyunostomía latero-lateral. Inicialmente, se mejoró el estado nutricional con alimentación parenteral, albúmina y descompresión nasogástrica asociado al empleo de antiseoretos. Durante la laparotomía, se constató la compresión de la unión duodenoyeyunal entre la AMS y la aorta con marcada dilatación de todo el marco duodenal. Se procedió a realizar una duodenoyeyunostomía latero-lateral transmesocólica, sin drenaje de vecindad. La tolerancia oral tras la cirugía fue problemática al inicio, en relación con hipotonía gástrica, lo que obligó tratamiento con procinéticos. Dos meses después, el paciente estaba asintomático, con buena ganancia de peso; y el estudio baritado mostraba morfología gástrica y vaciamientos normales; y buen paso de contraste a través de la duodenoyeyunostomía.

## Discusión

El SW es una entidad poco reconocida por su rara frecuencia como causa de obstrucción intestinal alta por la compresión de la tercera porción duodenal entre la aorta abdominal y la arteria mesentérica superior (AMS) en su origen, en relación con pérdida de la grasa retroperitoneal y perivascular. Fue descrito por

Rokitanski en 1842 y Wilkie publica la primera serie, de 75 pacientes, en 1927. Esta enfermedad es más frecuente en mujeres y adultos jóvenes, y con frecuencia se recoge el antecedente de una pérdida ponderal importante.<sup>(4,5)</sup>

En el reporte de *Biank* y otros se presenta una serie de 22 niños de los cuales solo el 50 % habían perdido peso antes del diagnóstico. En artículos recientes<sup>(4,5)</sup> se han publicado casos relacionados con la pérdida rápida de peso tras cirugía bariátrica, y cirugía ortopédica, en especial de columna vertebral. En nuestro paciente no pudo llegarse a un diagnóstico etiológico inicialmente.

Los síntomas del SW son inespecíficos. La intolerancia a la alimentación con náuseas y vómitos incoercibles, pérdida de peso, saciedad precoz, distensión abdominal y dolor epigástrico, son los más frecuentes. El dolor alivia en decúbito prono, decúbito lateral izquierdo o en posición genupectoral, maniobras que relajan la presión de la AMS sobre el duodeno. Los pacientes pueden quejarse de reflujo, con demostración en la endoscopia de esofagitis y/o gastritis asociada a estasis. También existe una mayor prevalencia de úlceras duodenales que en la población general. Fernández López y otros reportan la clínica de su paciente dada por pérdida de peso y vómitos de duración no precisada. Los cuadros fatales son secundarios a alteraciones hidroelectrolíticas graves, perforación gástrica, bezoar obstructivo, neumatosis gástrica y/o portal. Una vez establecido el cuadro clínico, este entra en un círculo vicioso que lo auto perpetua.<sup>(4,5,6,7)</sup>

Los criterios diagnósticos del SW son la dilatación duodenal, compresión del duodeno por la AMS y ángulo aorta-AMS menor de 20°. Clásicamente, el estudio baritado permite definir la dilatación de la primera y segunda porción duodenal y la compresión de la tercera. Recientemente, el angioTAC ha mostrado mayor sensibilidad diagnóstica con un ángulo aorta-AMS de 7° a 22° (normal: 25° a 50°) y la distancia entre la AMS - aorta de 2 a 8 mm (normal: 10 a 28 mm). La severidad de los síntomas se correlaciona con la distancia aorta-AMS.<sup>(6,7)</sup> La endoscopia superior descarta lesiones obstructivas intrínsecas y permite la toma de biopsias. Los pilares del tratamiento inicial son la corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas y metabólicas, la descompresión del tracto gastrointestinal con maniobras posturales (decúbito lateral izquierdo, posición genupectoral), y en ocasiones, sonda nasogástrica; y apoyo nutricional. Los pacientes con un

cuadro agudo casi siempre responden al tratamiento conservador; sin embargo, aquellos con cuadros crónicos suelen requerir intervención quirúrgica tras un período de realimentación.<sup>(4,6)</sup>

La cirugía está indicada en pacientes con fracaso del tratamiento conservador, enfermedad de larga evolución con pérdida ponderal progresiva y dilatación duodenal con estasis, y en individuos con enfermedad ulcerosa péptica complicada secundaria a estasis biliar y reflujo. Las intervenciones quirúrgicas propuestas son el proceder de *Strong*, la gastroyeyunostomía y la duodenoyeyunostomía. El proceder de *Strong* mantiene la integridad gastrointestinal con tasa de fracaso del 25 %. La gastroyeyunostomía permite la descompresión gástrica, pero no alivia la compresión duodenal, con la persistencia de los síntomas digestivos, y llevar a la aparición de síndrome de asa ciega o de úlceras pépticas recurrentes. La duodenoyeyunostomía latero-lateral es el procedimiento de elección, con tasa de éxito superior al 90 %.<sup>(7,8)</sup> La gastroparesia después de la corrección quirúrgica es frecuente, en relación con la atonía gástrica y duodenal, recomendándose el tratamiento con procinéticos.<sup>(9,10)</sup> La vía de abordaje laparoscópica para la duodenoyeyunostomía ha sustituido al acceso convencional con buenos resultados.<sup>(2,8,11,12,13)</sup>

### Consideraciones finales

La duodenoyeyunostomía es el proceder quirúrgico que ofrece mejores resultados en los pacientes con síndrome de *Wilkie*. Un alto índice de sospecha se requiere para un diagnóstico acertado y tratamiento oportuno de esta entidad.

### Referencias bibliográficas

1. Salem A, Al Ozaibi L, Nassif SMM, Osman RAGS, Al Abed NM, Badri FM, *et al.* Superior mesenteric artery syndrome: A diagnosis to be kept in mind. Int J Surg Case Rep. 2017 [acceso 27/11/2020];34:84-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28376419/>
2. Kirby GC, Faulconer ER, Robinson SJ, Perry A, Downing R. Superior mesenteric artery syndrome: a single centre experience of laparoscopic duodenojejunostomy

- as the operation of choice. *Ann R Coll Surg Engl.* 2017 [acceso 27/11/2020];99(6):472-5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28660836/>
3. Louie PK, Basques BA, Bitterman A, Shah S, Patel K, Abramchayev I, *et al.* Superior Mesenteric Artery Syndrome as a Complication of Scoliosis Surgery. *Am J Orthop.* 2017 [acceso 27/11/2020];46(2):E124-E30. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28437498/>
  4. Fernández López MT, López Otero MJ, Bardasco Alonso ML, Álvarez Vázquez P. Síndrome de Wilkie: a propósito de un caso. *Nutr Hosp.* 2011;26(3):646- 9.
  5. Biank V, Werlin S. Superior Mesenteric Artery Syndrome in children: a 20-year experience. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2006;42:522-5.
  6. Verhoef PA, Ampal A. Unique challenges for appropriate management of a 16-year-old girl with superior mesenterio artery syndrome as a result of anorexia nervosa: a case report. *Journal of Medical Case Reports.* 2009;3:127-31.
  7. Merret MD, Wilson RB, Cosman P, Biankin AV. Superior Mesenteric Artery Syndrome: Diagnosis and Treatment Strategies. *J Gastrointes Surg.* 2009;13:287-92.
  8. Khodear Y, Al-Ramli W, Bodnar Z. Laparoscopic management of a complicated case of Wilkie's syndrome: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2017;37:177-9.
  9. Aslam MI, Finch JG. Prolonged gastroparesis after corrective surgery for Wilkie's syndrome. *Journal of Medical Case Reports.* 2008;2:109-13.
  10. Ruiz Padilla FJ, Mostazo Torres J, Vílchez Jaimez M. Significant gastric distension caused by superior mesenteric artery syndrome or Wilkie's syndrome. *Gastroenterol Hepatol.* 2017. DOI: 10.1016/j.gastrohep.2017.02.010.
  11. Albano MN, Costa Almeida C, Louro JM, Martínez G. Increase body weight to treat superior mesenteric artery syndrome. *BMJ Case Rep.* 2017. DOI: 10.1136/bcr-2017-219378.
  12. Kogawa K, Kusama Y. Superior mesenteric artery syndrome in a healthy adolescent. *BMJ Case Rep.* 2017. DOI: 10.1136/bcr-2017-220609.
  13. Ugras M, Bicer S, Coskun FT, Romano E, Ekci B. Superior mesenteric artery syndrome: A rare but life threatening disease. *Turk J Emerg Med.* 2017 [acceso

27/11/2020];17(2):70-2.

Disponible

en:

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28616620/>

### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.